Kasuistischer Beitrag zur Lehre von der spinalen progressiven Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

August Hermann S. Bauer,
approb. Arzt aus Nürnberg.

München, 1904.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Kasuistischer Beitrag zur Lehre von der spinalen progressiven Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

August Hermann S. Bauer,
approb. Arzt aus Nürnberg.

ACAD.
LUDWIG MAX
BIBL

München, 1904.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizin. Fakultät der Universität München.

Referent: Herr Obermedizinalrat Prof. Dr. von Bollinger.

Der Wunsch, die einzelnen Krankheitsbilder, bei welchen atrophische Vorgänge an der Muskulatur in den Vordergrund treten, möglichst genau zu umgrenzen, hat eine Menge einzelner Formen geschaffen, worunter die einheitliche Auffassung sehr gelitten hat. Wenn man andererseits in Betracht zieht, dass die einzelnen ursächlichen Momente der Muskelatrophien — trophische, reflektorische, funktionelle und Einflüsse der allgemeinen Ernährungsverhältnisse — sich in der mannigfaltigsten Weise kombinieren können, so ist es wiederum wohl erklärlich, dass die Grenzen der einzelnen Formen leicht verwischt werden und ein klares Bild dieser Krankheit schwer gewonnen werden kann.

Für alle progressiven Formen der Muskelatrophie sollten nach der Lehre Charcots Veränderungen der motorischen Ganglienzellen in Vorderhörnern das ursächliche Moment sein. Diese Lehre wurde durch Friedrich in seiner Monographie vom Jahre 1873 zuerst angefochten und seitdem ist der Kampf über die Frage, ob das Leiden neurogener oder myogener Natur sei, nicht zur Ruhe gekommen. Es erschienen neue Veröffentlichungen für und gegen Charcots Theorie, man beschrieb neue Formen, so Leyden die hereditäre Form, Duchenne eine infantile Muskelatrophie, Landouzy und Déjérine die facio-scapulo-humerale Form. Erb gebührt das Verdienst, die sicher spinale Form, die unter dem von Duchenne beschriebenen Bilde verläuft, von der Dystrophia muscularis progressiva (Erb) getrennt zu haben, in welch' letzterer Form er alle oben erwähnten Formen, sowie die von

ihm selbst beschriebene juvenile zusammenfasste. Zu diesen deiben Hauptgruppen der spinalen und myopathischen trat dann bald die neurotische Muskelatrophie Hoffmanns, die Charcot als peroneale Form beschrieben hat. Zur spinalen Form ist noch zu erwähnen, dass Hoffmann und Werdnig eine frühinfantile Form aufdeckten, so dass wir also die progressiven Formen folgendermassen einzuteilen hätten:

1. Progressive spinale Muskelatrophie.
   a) Typus Duchenne-Aran (nicht hereditäre Form der Erwachsenen);
   b) hereditäre infantile Form (Hoffmann-Werdnig).
2. Progressive neurale Muskelatrophie (Hoffmann-Bernhard).
3. Dystrophia muscularis progressiva (Erb).
   a) juvenile Form (Erb);
   b) hereditäre Form (Leyden);
   c) infantile Form (Landouzy);
   d) pseudohypertrophische Form.

Ich lasse hier eine kurze Charakteristik der einzelnen Formen folgen:

Spinale progressive Muskelatrophie.

a) Typus Duchenne-Aran (nicht hereditäre Form der Erwachsenen).

Klinische Symptome: Beginn erst nach der Pubertät in der Daumenballenmuskulatur und Interosseus I. Bildung der Affen- und Krallenhand, Atrophie der Armmuskeln, ferner Atrophie des Schultergürtels und der Nackenmuskeln. Gesicht bleibt frei. Später und selten Atrophie der unteren Extremitäten und schlaffe Lähmung. Elektrisch bestehen die verschiedensten Grade bis zur Ea R; häufig fibrilläres Zucken. Reflexe abgeschwächt oder fehlend. Sensibilität überall intakt. Blase und Mastdarm frei.

Histologischer Befund: Schwund der Vorderhornganglienzellen. Infiltration und Vermehrung des Bindegewebes. Muskulatur blassrot, zunächst einfache Atrophie der Fasern mit Kernvermehrung und Auftreten zentral gelegener Kerne. Aber auch Degeneration wurde beobachtet. Vacuolen und Fettbildung.

b) Hereditäre infantile Form (Werdnig-Hoffmann).

Klinische Symptome: Exquisit hereditäre familiäre Form. Beginn in der zweiten Hälfte des ersten Lebensjahres. Atrophie an der Becken-, Schenkel- und Rückenmuskulatur allmählich ascendierend, Schulter und Nackenmuskeln, dsnn auf Arm und Hals übergreifend. Allmählich komplette Lähmung. Muskulatur schlaff. Bei elektrischer Reizung findet sich teils Ea R, teils nur Herabsetzung. Keine fibrillären Zuckungen. Sehnenreflexe geschwunden. Sensibilität intakt.

Histologischer Befund: Degeneration und Schwund der Vorderhornganglienzellen. Atrophie der vorderen Wurzeln. Erkrankung der motorischen peripheren Nerven und intramuskulären Stämmchen. Atrophie der Muskelfasern mit erhaltener Querstreifung ohne Vermehrung der Kerne. Interstitielle Lipomatose.

Progressive neurale Muskelatrophie.

Klinische Symptome: Hereditäre familiäre Form, beginnt meist an den unteren Extremitäten. Peronealtyp, Equino varus-Stellung des Fusses. Die Stammuskulatur bleibt lange intakt. Erkrankung der Hände oft gleichzeitig mit Atrophie der unteren Extremitäten, teils später auftretend. Hypertrophien fehlen. Fibrilläre Zuckungen, Wadenkrämpfe. Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, manchmal Ea R, Sehnenreflexe herabgesetzt oder fehlend. Lancierende Schmerzen,

Sensibilitätsstörungen, vasomotorische Störungen. Sphincteren intakt.

Histologischer Befund: Rarifikation und Schrumpfung der Vorderhornganglienzellen. Degeneration der Hinterstränge, Erkrankung der peripheren Nerven. An der Muskulatur wird neben einfacher Atrophie mit Erhaltung oder geringerem Verlust der Querstreifung auch Degeneration beschrieben.

Dystrophia muscularis progressiva.

a) Juvenile Form (Erb).

Klinische Symptome: Beginn in der Pubertätszeit mit Atrophie des Schultergürtels und der Oberarme, später des Rückens und der Oberschenkel. Normal bleiben fast immer Sternocleidomastoideus, Levator scapulae, Teres, Deltoideus, sowie Infra- und Supraspinatus, Handmuskulatur, Peronaei, Tibiales. Hypertrophie im Deltoideus, Triceps, Supra- und Infraspinatus, Tensor fasciae latae und Wadenmuskeln, Gesicht meist frei.

b) Hereditäre Form (Leyden).

Sichere Heredität, Beginn im 8.—10. Lebensjahre, Schwäche der Lendengegend und unteren Extremitäten. Keine Hypertrophie, sonst der vorhergehenden ähnelnd.

c) Infantile Form (Landouzy-Déjérine).

Beginn im frühen Kindesalter, Atrophie der Gesichtsmuskeln, Zygomatici, orbicularis palpebrarum et oris, buccinator, Pfeifen, Lachen, Blecken der Zähne fast unmöglich oder aufgehoben. Übergehend auf Schulter und Armmuskeln.

d) Pseudohypertrophie.

Klinische Symptome: Beginn im Kinderalter, oft hereditär-familiären Charakters in der Muskulatur der Oberschenkel und Lende. Lordose, Hypertrophie der Wade, Fussspitzenstellung, charakteristisches Erheben; später Rücken-

und Schultermuskulatur. Vorderarm und Hand bleiben frei. Sensibilität intakt. Bei allen diesen Formen herabgesetzte elektrische Erregbarkeit, Ea R fehlt, ebenso fibrilläre Zuckungen, später Herabsetzung der Sehnenreflexe.

Histologischer Befund bei den erwähnten Formen: Im Muskelgewebe Atrophie der Fasern, hypertrophische Fasern mit Spaltbildung und Teilung, Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes mit Einlagerung von Fett. Lipomatose. Nervensystem intakt, jedoch auch neuere Fälle mit Verminderung und unvollständiger Atrophie der Vorderhornganglienzellen. Bei der Pseudohypertrophie findet man hauptsächliche Wucherung des Fettgewebes mit Hypertrophie und Atrophie der Fasern.

Es sei mir gestattet, den pathologischen Befund in einem Falle zu besprechen, der klinisch das Bild der progressiven spinalen Muskelatrophie bot und der insofern von Interesse sein dürfte, als der Patient, der ein Wanderleben als Artist führte, bei mehreren Kliniken vorstellig wurde und deshalb weiteren Kreisen bekannt sein dürfte. Aus den jeweils niedergelegten Befunden entnehme ich die wichtigsten Daten:

Anamnese: George Mellor stammt aus vollkommen gesunder Familie, in der nie ein Fall von Nervenleiden oder eine ähnliche Krankheit vorgekommen. Bruder, der denselben Beruf hat, vollkommen gesund. Beruf: Artist, sogenannter excentric clown. Potus negiert.

1878 leichte Pockeninfektion.

1889 luetische Infektion, zwei Schmierkuren 1890 und 1895.

1895 Sommer. Beginn des Leidens. Alter des Patienten 40 Jahre. Schwäche in den Fingern.

Dezember 1895 plötzliche Lähmung der rechten Hand. In Ofen-Pest wird auf Bleilähmung diagnostiziert.

Befund und jeweils gestellte Diagnose:.

Januar 1896 konstatiert Remak Lähmung im Bereich beider Vorderarme und Hände, starke Atrophie der Vorderarmstreckseite, Atrophie der Thenar, keine fibrillären Zuckungen. Ea R am Abductor pollicis der rechten Hand.

Juli 1896 konstatiert Bernhard einen ähnlichen Befund. Ea R an den Extensoren. Diagnose: Poliomyelitis anterior chronica.

September 1896 konstatiert Remak Zunahme der Atrophie.

Mitte 1897 stellt Mies in Köln die Diagnose auf doppelseitige Radialislähmung.

1899 (entnehmen wir der Inaugural-Dissertation von Paul Goedecke). Hochgradig atrophisch sind: Thenar Hypothenar Interossei I und II. Extensoren und Flexoren rechts. Pectorales major und minor. Serratus anterior. Latissimus dorsi. Cucullaris, Rhomboidei. Mässig atrophisch sind: Extensoren und Flexoren links. Supinator longus beiderseits. Interossei III und IV. — Die Beinmuskulatur ist vollkommen frei. Nirgends Hypertrophien. Fibrilläre Zuckungen mässigen Grades. Sensibilität intakt. Ea R in den stark atrophischen Muskeln. Patellarsehnenreflex gesteigert. Reflexe der oberen Extremitäten nicht auslösbar. Diagnose: Progressive spinale Muskelatrophie.

Aus dem Status der II. medizinischen Klinik, München (Professor v. Bauer):

September 1901: Plötzlicher krampfartiger Zustand mit Bewusstlosigkeit bei vorhergehendem Wohlbefinden. Atrophie auch der unteren Extremitäten, weder farad noch galvanisch erregbar. Sensibilität nicht gestört. Bei zunehmender Atrophie allgemeine Schwäche, die nach mehreren Anfällen mit klonischen Zuckungen der Extremitäten und Schaum

vor dem Mund am 16. Dezember 1902 den Exitus letalis herbeiführt.

Die Sektion[1]) fand am gleichen Tage statt. Dem Protokoll des pathologischen Instituts können wir folgendes entnehmen:

Haut des Gesichtes cyanotisch.

Haut sehr blass, Cornea klar, Pupillen gleich weit, sehr eng.

Lungen: In den unteren Partien der Lungen ist der Luftgehalt stark vermindert. Aus den grossen und kleinen Bronchien der Unterlappen lässt sich deutlich eiteriger Schleim auspressen. Die Gefässe sind ohne Besonderheiten.

Herz ziemlich gross, Fettauflagerung ziemlich reichlich, die Mitralklappe leicht knotig verdickt. Die Intima der Aorta zeigt leichte Verdickungen. Die Coronargefässe weisen mehrfache atheromatöse Stellen auf. Die Muskulatur ist vielfach mit schwieligen Bindegewebswucherungen durchsetzt.

Leber, Milz und Magen ohne wesentliche Besonderheiten.

Nieren cyanotisch verfärbt, Markkegel etwas verkürzt, Rinde von normaler Breite und Zeichnung.

Muskulatur: Die Muskeln des Schultergürtels, des Nackens, der Ober- und Vorderarme, sowie der Hände hochgradig atrophisch, ebenso Muskeln der Thorax und namentlich der Pectorales. Umfang des Oberarmes rechts 18 cm, links 18½ cm; Umfang des Vorderarmes rechts 14 cm, links 14 cm. Stark atrophisch die Muskeln der unteren Extremitäten. Die Muskulatur ist allgemein sehr blass, besonders die der vorderen Bauchwand, dagegen das Fettpolster der Bauchwand sehr reichlich (3 cm dick).

---

[1]) Sektions-Journal des pathologischen Institus Nr. 938. 1902.

Nervensystem: Die Dura beiderseits ist glatt, der Längsblutleiter zeigt keine Besonderheiten. Die weichen Häute an der Basis und im ganzen durchsichtig. Die Arteria basilaris ist in der Länge von 10—12 mm spindlig erweitert. Die dorsalen Hirngefässe zeigen sich etwas dickwandig und sind verhältnismässig blutleer. Auf dem Schnitt sieht man reichliche und starke zerfliessende Blutpunkte. Die Rinde ist von regelmässiger Zeichnung. In den Ventrikeln befindet sich reichliche seröse Flüssigkeit; die Ventrikel erscheinen etwas erweitert, der Ependym ist glatt und glänzend. Am hinteren Teil des linken Linsenkernes leichter Etat criblé, ebenso rechts. Die Gyrini der Gegend der unteren Hirnlappen leicht verdickt und mit dem Rand der Rautengrube etwas verwachsen; der Boden der Rautengrube ist leicht granuliert. Die Stammteile sind ohne Besonderheiten. Die weichen Häute des Rückenmarkes sind diffus verdickt und mit der Dura verwachsen. Die Konsistenz des Rückenmarkes scheint etwas weich, die graue Substanz etwas eingesunken. Die Vorderhörner, besonders das rechte, etwas verschmälert.

Die mikroskopische Untersuchung ergab:

I. Muskulatur: Auf Längs- und Querschnitten der am meisten atrophischen Muskeln, Abductor pollicis longus und Flexor digitorum sublimus des rechten Vorderarmes, finden wir die Fasern in allen Formen der Atrophie und Degeneration. Neben ausserordentlich schmalen Fasern, die meist reine Atrophie zeigen, sehen wir auch solche von normaler Grösse, nur wenige, die man als hypertrophisch ansprechen könnte. Die Querstreifung ist in vielen Fasern vollkommen erhalten, bei anderen ist eine deutliche Längsstreifung zu konstatieren, die mitunter sogar stärker hervortritt als die Querstreifung. Die Fasern, die noch deutliche Querstreifung aufweisen, zeigen normale Längen; auffallend

ist eine mehrfache Schlängelung der Fasern in ihrer Längsrichtung. An einigen Fasern können wir auch Degenerationsvorgänge beobachten, die sich in mehr oder weniger deutlichem Verlust der Querstreifung und Bildung schollig homogener Massen kundgibt. Auch Vacuolenbildung und dichotomische Teilung konnte in einzelnen Fällen beobachtet werden. Die Kerne sind stark vermehrt und geben das Bild der Kernproliferation, wie es mehrfach beschrieben. Und zwar beobachtete Verfasser hauptsächlich eine grosse Anzahl kleiner oblonger Kerne mit diffuser intensiver Färbung, ferner eine Vermehrung der bläschenförmigen hellen Kerne mit Kernkörperchen. Die Kernzeilen waren fast ausschliesslich von den kleinen intensiv gefärbten Kernen gebildet. Eine Neubildung von Bindegewebe und vermehrte Fettbildung ist deutlich wahrzunehmen. Ebenso kann man eine Vermehrung von Gefässen feststellen mit deutlicher Verdickung der Media, die sich noch an den kleinsten Gefässen nachweisen lässt. Die wenigen Muskelspindeln, welche der Verfasser Gelegenheit hatte zu beobachten, zeigten keine pathologische Veränderung ihrer Muskulatur.

Das Rückenmark ist in seiner Configuration etwas abgeplattet und zwar in seinem Breitendurchmesser vergrössert, in seinem Höhendurchmesser verschmälert. An den Randpartien ist eine starke Wucherung der Glia zu konstatieren. Die nervösen Elemente fehlen an dieser Stelle vollkommen oder sind stark rarefiziert. Auch die nach innen ziehenden Stränge des Stützgewebes sind anscheinend etwas verdickt. Ausser der beschriebenen Randsklerose ist auch im Goll'schen Strang eine Rarefizierung der Nervenfasern zu konstatieren, besonders in der Höhe des sechsten Cervikalnerven. Die Gefässe weisen auch hier eine, wenn auch geringgradige Verdickung der Media auf.

Die Zeichnung der grauen Substanz liess uns makroskopisch

einen Schwund der Vorder- und Seitenhörner vermuten. Das mikroskopische Bild zeigt nun, dass nicht nur die Zahl der Vorder- und Seitenhornganglienzellen um ein Beträchtliches vermindert ist, sondern auch, dass die Zellen selbst einen atrophisch degenerativen Prozess erlitten haben. Das Volumen der noch vorhandenen Zellen ist wesentlich verringert bis zu der Hälfte, ja ein Drittel der normalen Zelle. Das Protoplasma ist nur in ganz spärlichen Resten vorhanden und zeigt ein fein granuliertes Aussehen. Die Kerne sind einem Schrumpfungsprozess verfallen, haben meist längliche Form, die Kernkörperchen sind teils noch erhalten, in anderen Kernen fehlen sie gänzlich. Das Vorhandensein von Pigment konnte nur in ganz wenig Fällen noch konstatiert werden. An den meisten Zellen konnten gar keine Fortsätze mehr wahrgenommen werden, die noch erhaltenen Fortsätze waren durchgängig sehr kurz. Eine lateral dorsale und eine lateral zentrale Ganglienzellengruppe zu differenzieren, ist fast vollkommen unmöglich, wie denn auch der Processus cervicalis medialis vollkommen verschwunden ist und das Vorderhorn mehr die Gestalt eines schlanken Rautenfeldes hat. In der Gegend des Vorder- und Seitenhornes zeigt sich ferner neben dem Schwund der Nervenfasern und einer Vermehrung der Gliazellen eine deutliche Zunahme des Stützgewebes. Die vorderen Wurzeln zeigen durchgängig starken Faserausfall, wogegen die austretenden hinteren Wurzeln als intakt bezeichnet werden können.

Die peripheren Nerven boten, soweit sie untersucht, nur geringgradigen Faserausfall und leichte sklerotische Veränderungen.

Bevor ich den vorliegenden Befund kritisch beleuchte, möchte ich eine tabellarische Zusammenstellung aller der seit dem Jahre 1895 beschriebenen Fälle von progressiver Muskelatrophie bringen, welche zur Autopsie kamen.

Tabellen.

Tabelle I. Fälle von Muskelatrophie mit

Lauf. Nummer	Autor. Titel und Jahr der Publikation. Gestellte Diagnose	Geschlecht. Beruf. Alter zur Zeit des Beginnes des Leidens u. zur Zeit der Beobachtung	Anamnestisch wichtige Angaben	Verlauf. Klinische Momente. Namen der befallenen Muskeln	Hypertrophie
1	Sacara et Tulbure, Pseudohypertrophie chez un adulte. Revue de Médecine. November 1894	Männl. Landmann, 47 Jahre alt z. z. des Beginnes. 48 Jahre alt z. Z. der Beobachtung	Eltern und Geschwister vollkommen gesund. Luet. Infektion negiert. Kein Trauma	Beginn mit Schwäche und Ermüdung in den Extremitäten. Im Lauf der Jahre alle Muskeln mit Ausnahme des Gesichts hypertrophisch. Am stärksten Glutäi und Schulterblattmuskeln. Keine Schmerzen. Allgemeine Hyperplasie der Lymphdrüsen. Erweiterung der oberflächlichen Venen	—
2	Villers, Un cas d'atrophie musculaire progressive du typ Duchenne-Arau. Journal médical de Bruxelles 1897	Weiblich. Beginn im Alter von 51 Jahren. Beobachtung im 52. Lebensjahr	Vorher stets gesund. Keine Heredität. 1893 apoplektischer Insult?	Beginn an der Handmuskulatur, übergreifend auf Arme und Schultern, dann auch auf Nacken und Brust, schliesslich die unteren Extremität. ergreifend. Epileptische Anfälle. Facies myopathica	Keine
3	Siemerling, Beitrag zur neurotischen Form der progressiven Muskelatrophie. Neurologisches Zentralblatt 1897, p. 569	Männlich. Beginn im 5. Lebensjahr, z. Z. der Beobachtung 20 Jahre alt	Keine Heredität. Beginn im 5. Lebensjahr. Ab seinem 13. Jahr kann Patient nicht mehr gehen	Hochgradige Atrophie der Hände und Arme, später der Beine. Psychiatr. Erregungen mit hypochondrischen Vorstellungen. Sensibilität herabgesetzt	Keine

nachweisbaren Veränderungen im Rückenmark.

Fibrilläres Zucken	Verhalten der elektrischen Erregbarkeit	Verhalten der Reflexe	Pathologisch-anatomischer Befund		
			im Zentralnervensystem	in den peripheren Nerven	in der Muskulatur
Keine	Keine EaR	Plantar-Reflex normal	Vermehrung der Neuroglia in der weissen Substanz des Lenden- und Cervikal-Markes. Zentralkanal mit einer granulierten Masse erfüllt. Vorderhorn-Zellen gedrückt, atrophisch, teils ohne Kerne	Deutlicher Faserschwund u. Vermehrung d. Bindegewebes und der Gefässe. Intramuskuläre Nervenendigungen deutlich verändert. Vermehrung der Kerne der Schwannschen Scheide	Muskulatur von eigentümlich graugelber Farbe. Vermehrung der Sarkolemkerne. Querstreifung teils erhalten, teils vollkommen verloren. Amyloidähnliche Degeneration. Die Volumenzunahme beruht nicht auf vermehrter Fettbildung, sondern auf Bildung hyaliner Massen in d. kleinen Arterien. Erweiterung der Lymphgefässe
Im Opponens pollicis und den Interosseis	Keine EaR	Patellar-Sehnen-Reflex abgeschwächt	Arteriosklerose der Hirnarterien. Bindegewebige Verdickung der Pia. Atrophie der Vorderhorn-Zellen im Cervikal- und oberen Dorsal-Mark und Faserschwund in den vorderen Wurzeln	Periphere Nerven sehr wenig beteiligt	Makroskopisch: extreme Atrophie der Muskeln, besonders rechterseits. Degenerative Atrophie im mikroskopischen Bilde. Querstreifung meist geschwunden, wenig normale Fasern
In den Intercostalen, sowie blitzartiges Zucken im Mundfacialis	Hochgradig herabgesetzt für galvanischen und faradisch. Strom	Keine Sehnenphänomene	Cerebrum normal. Degeneration d. Hinter- und Seitenstränge im Lumbal- und Dorsalteil. Atrophie d. Vorderhorn-Zellen, vorderen Wurzeln u. Clark'schen Säulen. Hintere Wurzel intakt	Weitverbreitete Degeneration aller sensiblen u. motorischen Nerven	Fettige Entartung. Genauerer Befund nicht angegeben

Lauf. Nummer	Autor. Titel und Jahr der Publikation. Gestellte Diagnose	Geschlecht. Beruf. Alter zur Zeit des Beginnes des Leidens u. zur Zeit der Beobachtung	Anamnestisch wichtige Angaben	Verlauf. Klinische Momente. Namen der befallenen Muskeln	Hypertrophie
4	Hoffmann, Weiterer Beitrag zur Lehre der hered. progr. spinal. Muskelatrophie im Kindesalter. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1897	Wirtstochter. Alter z. Z. der Erkrankung 7 bis 8 Monat, z. Z. der Beobachtung im 1. Lebensjahr	Keine Heredität. Ohne Kunsthilfe geboren. Beginn mit Parese der Oberschenkel	Zuerst atrophieren Oberschenkel u. Beckenmuskulatur, dann Schultergürtel u. Brustmuskeln, die Stammuskeln am meisten. Gesicht frei. Sensibilität intakt	Keine
5	Placzek, Klin.-mikroskopische Beiträge zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Archiv für patholog. Anatomie u. Physiologie. Berlin 1899, p. 105	Bahnarbeiter. Beginn im 22. Lebensjahr. Zeit d. Beobachtung nicht genau festzustellen	Nie Verdacht auf Tabes. Keine Heredität. Kein Trauma	Beginn in kleinen Handmuskeln, dann überspringend auf den Schultergürtel, ferner Arme und Wirbelsäule, dann Bein- und Beckenmuskeln ergreifend. Sensibilität überall intakt	Keine

Fibrilläres Zucken	Verhalten der elektrischen Erregbarkeit	Verhalten der Reflexe	Pathologisch-anatomischer Befund		
			im Zentralnervensystem	in den peripheren Nerven	in der Muskulatur
Fehlen	Konnte nicht vorgenommen werden	Erloschen	Symmetrische, starke Degeneration des peripheren Neurons aller unterhalb des Hypoglossus abgehenden motorischen Nervenpaare inklusive Accessorius. Schwund und Degeneration der Vorderhornganglienzellen. Hochgradige Degeneration der vorderen Wurzeln. Deutliche Degeneration der Pyramidenschenkel und eines Teiles der Pyram.-Seitenbahn und Türk'schen Fasern bis zur Decussatio verfolgbar	Periphere Nerven u. intramuskuläre Stämmchen wenig ergriffen	Ausserordentlich dünne Fasern, doch alle mit Querstreifung. Keine dichotomische Teilung, keine Art von Degeneration, kein Fett, keine Vacuolen. Vereinzelt hypertrophische Fasern, nur in den Wadenmuskeln Lipomatose. Keine Kernvermehrung. Mukelspindeln normal
Keine	Teils vollkommene, teils partielle Ea R	An den oberen Extremitäten erhalten, sonst fehlend	Vorderhornzellen besonders im Cervikal- u. Lumbal-Mark in toto geschrumpft, doch von wohlerhaltener Gestalt. Breite, helle Zone um die Zellen (Erweiterung des perizellulären Lymphraumes oder Kunstprodukt?) Diffuse Tinction. Faserschwund im Goll- und Burdachschen Strang bis auf die schmale Zone an der hinteren Wurzel. Zellen der Clark'schen Säulen diffus tingiert. Faserschwund in den hinteren und vorderen Wurzeln	Nervenenden im Muskel unversehrt	Muskelfasern nur verschmälert, polygonal, abnorm klein, Querstreifung erhalten. Bindegewebe nicht vermehrt. Nirgends Vacuolen und Spaltbildungen

Lauf. Nummer	Autor. Titel und Jahr der Publikation. Gestellte Diagnose	Geschlecht. Beruf. Alter zur Zeit des Beginnes des Leidens u. zur Zeit der Beobachtung	Anamnestisch wichtige Angaben	Verlauf. Klinische Momente. Namen der befallenen Muskeln	Hypertrophie
6	P. Saintou, Contribution à l'étude anatomo pathologique et clinique de l'amyotrophie Charcot Marie. These de Paris 1899. Nouvelle Iconographie de la Salpetrière 1899, p. 206	Zeichner. 42 Jahre alt z. Z. des Beginnes d. Krankheit. Beobachtet i. Alter von 56 Jahren	Keine Heredität. Lues vor 36 Jahren	Beginn mit Atrophie der rechten Thenarmuskeln, hierauf Atrophie des rechten Beines, dann übergreifend auf die linke Seite. Hierauf Erkrankung der Vorderarme. Interossei der unteren Extremitäten	Keine
7	Hoffmann, Beitrag zur Lehre der progressiven hereditären Muskelatrophie im Kindesalter. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde 1900, Bd. 18	Weiblich. Beginn d. Leidens und Alter z. Z. der Beobachtung im 1. Lebensjahr	Ähnl. Krankheit beobachtet an Familienmitgliedern	Atrophische Parese am Beckengürtel und den Oberschenkeln, welche sich im Lauf der Jahre auf alle Rumpf- und Extremitätenmuskeln erstreckt. † an Bronchopneumonie 5 Jahre alt	Keine Angaben
8	Sachs and Brook, Progressiv. muskulare Dystrophy with the report of an autopsy. The Americ. Journ. of Medic. Sciens 1901, July	Männlich. Ca. 11 Jahre alt z. Z. des Beginnes. Im 13. Jahr z. Z. d. Beobachtung	3 Brüder sind mit der gleichen Krankheit behaftet gewesen und †. Eltern beide gesund	Atrophie der Ober- und Vorderarme. Hände frei. Schultern hypertrophisch. Lordose. Atrophie d. Rückenmuskeln. Atrophie der Oberschenkel und Fussmuskeln	Hypertrophie der Waden
9	F. W. Mots, Some Observations of primary Degeneration of the motos tract. Brain part. IV, 1902	Catman. Beginn im 52. Lebensjahr. 56 Jahr alt z. Z. der Beobachtung	Keine Heredität. Trauma?	Schwäche d. rechten Armes. Beugen und Supination unmöglich. Atrophie der Interossei Thenar, Hypothenar, Vorderarmmuskulatur, Deltoidei. Beine gering atrophisch. Sensibilität intakt	Keine

Fibrilläres Zucken	Verhalten der elektrischen Erregbarkeit	Verhalten der Reflexe	Pathologisch-anatomischer Befund		
			im Zentralnervensystem	in den peripheren Nerven	in der Muskulatur
Zucken in allen Extremitäten	Keine Notizen angegeben		Im äussersten Teile des Linsenkernes alter hämorrhagischer Herd. Einzelne Cavernen in der weissen Substanz d. linken unteren Frontalwindung. Sklerose d. Hinterstränge. Atrophie der Vorderhorn-Zellen. Veränderung der Clarkschen Säulen. Leichte Degeneration d. Pyramiden-Seiten-Strangbahn	Faserdegeneration d. intramuskulären Nerven, grössere Stämme wenig beteiligt	Die Muskulatur zeigt zahlreiche atrophische Fasern und ist zum Teil ganz durch Bindegewebe und Fett ersetzt
Keine Angaben	EaR	Nicht auszulösen	Gehirn und Stammteile bis zur Medulla frei. Durch das ganze Rückenmark fehlen teils die Vorderhorn-Zellen, teils sind sie stark atrophisch. Blutgefässe ohne Veränderung. Keine Glia-Wucherung. Vordere Wurzeln atrophisch	Untergang und Degeneration von Nervenfasern. Kernvermehrung	Atrophie ohne Kernvermehrung. Fettige Degeneration in allen Muskeln. Fetteinlagerung im Zwischengewebe. Muskelspindeln fettig degeneriert
Nicht beobachtet	Fehlt	Nicht auslösbar	Degeneration der Vorderhorn-Ganglienzellen. Seltene morphologische Veränderungen des Protoplasmas. Keine Strangdegeneration	Pheriphere u. ultramuskuläre Nerven intakt	Alle Formen der Atrophie und Degeneration, Lipomatose, Bindegewebswucherung, Kernproliferation. Fasergrösse sehr verschieden
Am rechten Arm beobachtet	Herabgesetzt	An den vorderen Armen geschwunden. Patellar-Sehnen-Reflex gesteigert	Cerebrum normal. Ausgesprochene Degeneration d. Vorderhorn-Zellen der Intumesc. cervical. Vorderhörner des Dorsal- und Lenden-Markes frei. Atrophie der vorderen Wurzeln. Leichte Sklerose d. Hinterstränge und Pyramidenbahn im Lumbalteil	Genauer mikroskopischer Muskelbefund fehlt. Universelle Arteriosklerose	

Lauf. Nummer	Autor. Titel und Jahr der Publikation. Gestellte Diagnose	Geschlecht. Beruf. Alter zur Zeit des Beginnes des Leidens u. zur Zeit der Beobachtung	Anamnestisch wichtige Angaben	Verlauf. Klinische Momente. Namen der befallenen Muskeln	Hypertrophie
10	Etienne, Troubles trophiques osseux et articul. chez un homme atteint d'atrophie muscul. myelopathique. Revue de médecine 1894 resp. 1897	Männlich. 32 Jahre alt z. Z. des Beginnes. 48 Jahre alt z. Z. d. Beobachtung	Lues und Potus negiert. Beginn m. Schmerzen i. den Schultern. Vorwärtsfallen d. Kopfes	Atrophie des Thenar und Hypothenar, Interosseus I, Vorderarme und Oberarme, hauptsächlich rechts. Plaque osteophytique in der Höhe der Scapula. Fast vollständige Atrophie des Pectorales, Serrati, Schultergürtel. Sensibilität normal	Keine
11	Williamson, On the patholog. Changes ina case of progress. muscul. Atrophy. The Lancet, July 1901	Männl. Mittleren Alters. Mehrmals beobachtet 1870 und 1898	Beginn in den Hand- u. Armmuskeln	Komplette Atrophie der Hand, Arm- und Nackenmuskulatur. Gesicht, Beine und Füsse frei. Sensibilität normal	Keine
12	Jos. Collins, A case of progress. muscular atrophy and tabes with autopsy	Männlich. Z. Z. der Erkrankung 39 Jahre alt. Beobachtet i. 47. Lebensjahr	Keine Lues. Keine Heredität. Potus negiert. Beginn mit Schwäche u. Ungeschicklichkeit der linken Hand	Ausgehend von der linken Hand, im Laufe der Jahre eine typische progressive Muskelatrophie der oberen und unteren Extremitäten. Von Anfang an Störungen der Potenz der Blase und des Mastdarmes	Keine

Fibrilläres Zucken	Verhalten der elektrischen Erregbarkeit	Verhalten der Reflexe	Pathologisch-anatomischer Befund		
			im Zentralnervensystem	in den peripheren Nerven	in der Muskulatur
Nicht beobachtet	Ea R in den atroph. Muskeln	Patellar-Sehnen-Reflex normal	Vorderhorn-Zellen geschrumpft und an Zahl vermindert. Fortsätze kurz. Kern randständig. Vordere Wurzel frei. Leichte Sklerose im Hinterstrang und gegeringere im Goll'schen Strang des Lumbal- und Cervikal-Markes	Schwund der Fasern. Interstitielles Bindegewebe vermehrt	Grosse Faserdifferenzen, hauptsächlich verkleinerte Fasern. Einfache Atrophie. Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes. Bedeutende Kernvermehrung
Nicht beobachtet	Keine Notizen	Patellar-Sehnen-Reflex vorhanden	Vorderhorn-Zellen total geschwunden u. atrophisch. Verminderung der Nervenfasern im Vorderhorn. Wucherung der Neurogliakerne. Atrophie der vord. Wurzeln. Bahnen und hintere Wurzel normal	Verdickung d. Gefässe	Muskel zeigt starken Schwund von Querstreifung. Kaum eine normale Faser. Wucherung von langen und runden Kernen
Quantitative Herabsetzung	Wurden nicht beobachtet	Nicht auslösbar	Degeneration der Hinterstränge, besonders Goll und Burdach, vom Lumbalteil bis zur Medulla. Degeneration der Pyramiden-Seitenstränge, besonders des Lumbalmarkes. Im Vorderhorn keine Veränderungen. Zahlreiche hintere Wurzeln degeneriert	Ausgedehnte interstitielle Degeneration der peripheren Nerven	Intensive parenchymatöse u. interstitielle Muskelerkrankung

Tabelle II. Fälle ohne nachweisbare Verän-

Lauf. Nummer	Autor. Titel und Jahr der Publikation. Gestellte Diagnose	Geschlecht. Beruf. Alter zur Zeit der Beginnes des Leidens u. zur Zeit der Beobachtung	Anamnestisch wichtige Angaben	Verlauf. Klinische Momente. Namen der befallenen Muskeln	Hypertrophie
1	Oppenheimer u. Cassirer, Beitrag zur Lehre von der progr. neurotischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkde. 1897, p. 142	Männlich. Arbeiter, 42 Jahre alt z. Z. der Beobachtung, ca. 40 Jahre z. Z. des Beginnes des Leidens	Keine Heredität. Lues negiert. Seit 2 Jahren Schmerzen in den Waden, dann Schwäche	Typ. Gehstörung des Peronealtyp. Peroneusgruppe hochgradig atrophisch, übergreifend auf obere Extremität. Interosseus I rechts eingesunken. Schwäche d. linken Extensor. carpi und digitor commun.	—
2	Schultze, Über Kombination von Pseudohypertrophie der Muskeln mit Knochenatrophie. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde 1899, Bd. 14	Männlich. Beginn im 2. Lebensjahr, z. Z. der Beobachtung 10 Jahre alt	Eltern gesund. Bruder mit 14 Jahren † an gleicher Krankheit. Beginn mit Gehstörungen und beim Erheben vom Boden	Schwäche u. Atrophie d. Oberschenkel. Glutäi nicht verdickt. Schultermuskeln dünn und schwach. Infra- u. Supraspinatus fastverschwunden. Gesicht frei	Wadenmuskeln hypertrophisch
3	Sabrazes et Breugues, Myopathie primitive et progr. avec autopsie. Nouvelle Iconographie de la Salpetrière 1899, XII, p. 48	Männlich. Beginn im 20. Lebensjahr. Mehrfach beobachtet, zuletzt mit 58 Jahren	Im 20. Lebensjahr Atrophie des rechten Biceps, dann nach links übergreifend. Mit 28 Jahren Atrophie der unteren Extremität. Mit 41 Jahren doppelseitige Facialislähmung	Komplette doppelseitige Facialislähmung. Hochgradige Abmagerung d. Gesichts. Hochgradige Atrophie der m. m. biceps brachialis intern. triceps supinator long. Hände frei. Schlaffe Gesichtsmuskeln. Waden normal. Oberschenkel abgemagert. Zehen plantarflektiert. Atrophie des Schultergürtels	Keine

derung im Rückenmark und peripheren System.

Fibrilläres Zucken	Verhalten der elektrischen Erregbarkeit	Verhalten der Reflexe	Pathologisch-anatomischer Befund		
			im Zentralnervensystem	in den peripheren Nerven	in der Muskulatur
Keine	In den genannten Muskeln erloschen	Erloschen	Vorderhorn-Zellen u. vordere Wurzeln intakt	Alle peripheren Nerven normal	Nur stellenweise noch Querstreifung nachweisbar, Längsstreifung hingegen deutlich. Vacuolenbildung, Muskel- und Sarkolemkerne vermehrt
Keine	Nicht beobachtet	Fehlen	Gehirn, Vorderhorn-Ganglienzellen sowie vordere Wurzeln vollkommen normal, höchstens starke Entwicklung des Krystalloids zu konstatieren	Nicht untersucht	Hochgradiger Muskelschwund, sämtlich sehr dünn und blassgelblich, oft gallertig. Rippen dünn und glatt. Oberschenkel von der Dicke eines Mittelfingers, Markhöhle sehr klein, ebenso am Humerus. Mikroskopisch keine Untersuchung
Fehlen	Nur quantitativ Herabsetzung in den atroph. Muskeln	Fehlen	Rückenmark und periphere Nerven zeigen nichts Pathologisches. (Vergleichspräparate!)		Muskeln mehr weniger starke Bindegewebsschrumpfung zeigend. Die erhaltenen Muskelbündel zeigen ähnliche Farbstoffreaktion wie bei Coagulationsnekrose. Intramuskuläre Nerven stark degeneriert

Lauf. Nummer	Autor. Titel und Jahr der Publikation. Gestellte Diagnose	Geschlecht. Beruf. Alter zur Zeit des Beginnes des Leidens u. zur Zeit der Beobachtung	Anamnestisch wichtige Angaben	Verlauf. Klinische Momente. Namen der befallenen Muskeln	Hypertrophie.
4	Pick, Über progressive spin. Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk. 1900, Bd. 17	Männlich. 43 Jahre alt z. Z. des Beginnes. Im 45. Jahr erste Beobachtung	Potus und luetische Infektion negiert. Keine Heredität. Mehrfache Traumen	Halsmuskulatur (Sternocleidomastoideus) fehlt, ebenso Deltoideus und Pectorales stark atrophisch, ferner Vorder- und Oberarme sowie Hände hauptsächlich links. Thenar, Hypothenar stark geschwunden, späterhin untere Gliedmassen stark abgemagert	Keine
5	W. G. Spiller, Tow cases of muscul dystrophy with necropsy Contributions form the W. Pipper laboratory of clinical Medicine. Philadelphia 1900. Confer. Revue de Médecine 1886, p. 993	1.) Männlich. Beginn ca. im 3. Lebensjahre, z. Z. der Beobachtung 34 Jahre alt. Bei Landouzy und Déjérine mit 28 Jahren untersucht	Mutter u. Bruder mit dem gleichen Leiden behaftet	Typ. facio-scapulo-humerale. Völliger Schwund d. Pectorales, Bauchmuskulatur, Mimischen Muskeln, Sternocleidomastoideus. Atrophie der Errectores trunci, Schulter- und Oberarmmuskeln. Extensoren und Supinatoren. Hand fast frei, ferner atrophisch Sartorius, Adductores glutaei, Unterschenkel, Zwerchfell. Erhalten sind: Kau-, Kehlkopf-, Zungen- und Schlundmuskeln sowie die prävertebrale Muskulatur. Sensibilität intakt	Keine
6	Derselbe	2.) Männlich. Beginn im 8. Lebensjahre. Beobachtet im 11. † 20 Jahre alt	Keine Heredität	Beginn an den unteren Extremitäten unter dem Bild der Pseudohypertrophie ascendierend mit Beteiligung der Rumpfmuskulatur	Vorübergehende Hypertrophie in den Wadenmuskeln

Fibrilläres Zucken	Verhalten der elektrischen Erregbarkeit	Verhalten der Reflexe	Pathologisch-anatomischer Befund		
			im Zentralnervensystem	in den peripheren Nerven	in der Muskulatur
Nur in der Zunge beobachtet	In den Handmuskeln Ea R, sonst farad. herabgesetzt. Galvan. normal	Nicht auszulösen	Vorderhorn-Zellen u. vordere Wurzeln vollkommen normal	Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes. Accessorius geringer. Faserausfall, im Axillaris weitmaschige Stellen. (Renaud'sche Körperchen)	Einfache Atrophie und Lipomatose bis zum totalen Faserschwund. Vacuolenbildung. Spaltung der Fasern. Kernvermehrung sowie Hypertrophie einzelner Fasern. Muskelspindeln vollkommen normal
Keine	Ea R	Fehlt	Zentralnervensystem und periphere Nerven vollkommen normal		Hochgradige einfache Atrophie mit reicher Fett- und Bindegewebswucherung ohne Vacuolenbildung u. Fettentartung. Muskelspindeln zeigen sich sowohl im muskulären als nervösen Anteil normal
Fehlen	Fehlen	Herabgesetzt oder fehlen ganz	In der ventro-lateralen Gruppe d. Cervikalmarkes einige Zellen gering atrophisch, sonst Zellen und Bahnen ohne Veränderung	—	Siehe oben

Lauf. Nummer	Autor. Titel und Jahr der Publikation. Gestellte Diagnose	Geschlecht. Beruf. Alter zur Zeit des Beginnes des Leidens u. zur Zeit der Beobachtung	Anamnestisch wichtige Angaben	Verlauf. Klinische Momente. Namen der befallenen Muskeln	Hypertrophie
7	J. Kollarits, Beitrag z. Kenntnis der anatomischen Grundlage der Muskelatrophie. Deutsches Archiv für klin. Medizin 1901	Männlich. Erkrankt seit dem 7. Lebensjahre, z. Z. der Beobachtung 10 Jahre alt	Keine hereditär familiären Momente	Beginn mit auffallend schwerem Gang, mit 8 Jahren Stehen unmöglich. Muskeln am ganzen Körper schwach vorhanden, Gesicht frei, Schwäche der Schulter- und Armmuskeln, ferner Pectorales u. Oberschenkel atrophisch	An den Wadenmuskeln vermehrtes Volumen
8	Lorenz, Dystrophia musc. progress. Juvenile Form. Spezielle Pathologie u. Therapie von Nothnagel. Wien 1904, Bd. XI, p. 641	Taglöhner. Z. Z. des Beginnes 21jährig, z. Z. d. Beobachtung 27 Jahre alt	Keine hereditär familiäre Belastung. Im 21. Jahre Abstehen der Schulterblätter. Im 23. Jahre Schwäche der rechten oberen Extremität. Im 27. Jahre Schwäche der rechten unteren Extremität. Im 32. Jahre Schwäche der linken oberen Extremitäten	Hände und Vorderarme frei, Supinator fehlt. Oberarm vollkommen atrophisch. Stark atrophisch sind latissimus dorsi, Pectorales Rhomboidei, Serratus tibialis anterios. Peronei, Equinovarusstellung. Gesicht frei. Allmählich hochgradige Atrophie aller Muskeln. Sensibilität intakt	Wadenmuskeln gering hypertrophisch. Vorübergehend auch Infra- und Supraspinatus und Deltoidei

Fibrilläres Zucken	Verhalten der elektrischen Erregbarkeit	Verhalten der Reflexe	Pathologisch-anatomischer Befund		
			im Zentralnervensystem	in den peripheren Nerven	in der Muskulatur
Nicht beobachtet	Keine EaR	Nicht auslösbar	Cerebrum normal. Vorderhorn-Zellen zeigen keine Strukturveränderungen, anscheinend im Cervikalteil kleiner als normal. Faserarmut in der Lissauer'schen Zone sowie der Substantia grisea in den Zentralkanal	Vollkommen intakt	Gastrocnemius: Querstreifen meist gut erhalten. Fasern teils grösser als normal, teils normal, grösstenteils Fettgewebe. Kernvermehrung. Keine Vacuolen. Trapezius, biceps, pectorales: Weniger Fettgewebe, Kerne kaum vermehrt. Querstreifung erhalten. Faserdicke normal oder unter normal
Nicht vorhanden	Stark herabgesetzt	Herabgesetzt, später erloschen	Rückenmark, periphere Nerven und intramuskuläre anscheinend normal. Vielleicht geringe Rarifikation der Vorderhorn-Zellen		Deltoideus: grosse Kaliberdifferenzen, mässig viel hypertrophische Fasern. Überall Querstreifung. Lypomatose fehlt. Gastrocnemius soleus: einfache Atrophie. Biceps: hochgradige Lipomatose

Lauf. Nummer	Autor. Titel und Jahr der Publikation. Gestellte Diagnose	Geschlecht. Beruf. Alter zur Zeit des Beginnes des Leidens u. zur Zeit der Beobachtung	Anamnestisch wichtige Angaben	Verlauf. Klinische Momente. Namen der befallenen Muskeln	Hypertrophie
9	Lorenz, Distrophia musc. progress. Pseudohypertrophische Form. Spezielle Pathol. u. Therapie v. Nothnagel. Wien 1904, Bd. XI, p. 645	Schneiderlehrling. Beginn im 13. Lebensjahre, beobachtet im 16. Lebensjahre	Keine Heredität. Beginn mit Schwäche in den Beinen	Status 1886. Atrophie d. Pectorales. Deltoidei. Rückenmuskeln Lordose. Status 1887. Atrophie der Rhomboidei. Starke Schmerzen. Status 1889. Supraspinatus Intercostales. Oberarmbeuger verschwunden. Vorstehen des Unterkiefers. Sensibilität intakt. Schliessen des Mundes unmöglich	Wadenmuskeln

Fibrilläres Zucken	Verhalten der elektrischen Erregbarkeit	Verhalten der Reflexe	Pathologisch-anatomischer Befund		
			im Zentralnervensystem	in den peripheren Nerven	in der Muskulatur
Vorübergehend in den Wadenmuskeln	Keine EaR doch starke Herabsetzung	Fehlen	Rückenmark und periphere Nerven vollkommen normal. Intramuskuläre Nerven u. neuromuskuläre Stämmchen normal		Erkrankungen leichten Grades. Halsmuskeln, Extensor digit. communis: normale Querstreifung. Wucherung des interstitiellen Gewebes, geringe Atrophie, geringe Fetteinlagerung. Erkrankungen mittleren Grades. Pectorales. Supinator, starke Durchsetzung mit Fettgewebe. Atrophie der Fasern. Bindegewebswucherung. Hochgradige Erkrankung: Rectus cruris, Biceps-Wade. Ersatz der Muskeln durch Fett, starke Bindegewebs-Wucherung. Fasern oft hypertrophisch. Herzmuskel normal

Tabelle III. Fälle, die dem Verfasser nur

Lauf. Nummer	Autor. Titel und Jahr der Publikation. Gestellte Diagnose	Geschlecht. Beruf. Alter zur Zeit des Beginnes des Leidens u. zur Zeit der Beobachtung	Anamnestisch wichtige Angaben	Verlauf. Klinische Momente. Namen der befallenen Muskeln	Hypertrophie
1	Probrashensky, Pseudohypertrophie d. Muskeln. Neurologisches Zentralblatt 1899, p. 333	Männlich. Z. Z. der Beobachtung 12 Jahre alt. Seit 10 Jahren krank	Vater Alkoholiker. Mutter gesund. Vier gesunde Geschwister. Ein Bruder, 17 Jahre alt, hat die gleiche Krankheit	Beginn mit rascher Ermüdung beim Gehen. Schwäche in allen Extremitäten, besonders in den Beinen. Charakteristisches Erheben	Wadenmuskeln
2	G. Mya e. E. Luisela, Amiotrophia idiopatica a corso rapidissimo svolta si durante i primi messi della vita. Neurolog. Zentralblatt 1898, p. 376. Rivista di patologia nervosa e. mental 1898, fasc. 3	5 Monat altes Kind. Z. Z. d. Beobachtung 3½ Monat alt	Keine Heredität. Keine fieberhafte Krankheit, noch andere Erkrankung	Beginn mit Schwäche der Beine und Lähmung derselben. Lähmung aller Körpermuskeln. Am stärksten atrophieren Glutaei deltoidei, Radialisgruppe, ferner Brustmuskeln und Zwerchfell	—
3	Etienne, Sur les atrophis muscul. progress. d'origine myelopath. Nouvelle Iconographie de la Salpetrière. Neurolog. Zentralblatt 1899, p. 913 u. p. 914	?	Rapider Verlauf. 18 Monate nach Beginn Höhe des Leidens	Zuerst Atrophie der kleinen Handmuskeln, schnell auf Arme und Schulter übergreifend. Bulbär-Erscheinungen	—

in kurzen Referaten zur Verfügung standen.

Fibrilläres Zucken	Verhalten der elektrischen Erregbarkeit	Verhalten der Reflexe	Pathologisch-anatomischer Befund		
			im Zentralnervensystem	in den peripheren Nerven	in der Muskulatur
—	—	Schwer auslösbar	Untersuchung des Rückenmarkes ergibt syringomyelitische Erscheinungen (?)	Im N. tibialis u. medianus interstitielle Bindegewebswucherung	Scharf ausgeprägte fettige Degeneration der Muskelfasern, vereinzelt dichotomische Teilung. Wandung der Gefässe verdickt. Herzmuskel fettig entartet
—	—	—	Gehirn, Rückenmark und periphere Nerven vollkommen frei		Äusserst spärliche Bündel, ohne Querstreifung, homogen granuliertes Protoplasma. Enorme Mengen jungen Bindegewebes mit Fettzellen
—	—	—	Beträchtliche Atrophie der Vorderhörner mit fast vollständigem Zellschwund. Atrophie und Sklerose der vorderen Wurzeln	—	Neben gesundem Gewebe atrophische Fasern

Vergleichen wir nun die in dem Fall Mellor gemachten Beobachtungen mit den uns vorliegenden Fällen von progressiver spinaler Muskelatrophie im speziellen und den progressiven Formen im allgemeinen, so finden wir, dass nur bei verhältnismässig wenig Fällen ähnliche Erscheinungen bei den Eltern oder Geschwistern, hereditär familiäre Belastung vorhanden waren. Dies schliesst aber nicht aus, dass in den meisten Fällen doch eine abnorme Veranlagung, verminderte Widerstandskraft in Nerv oder Muskel vorliegt, welche dann bei irgend welchen äusseren Einflüssen zum Durchbruch kommt.

Die erdrückende Mehrheit aller Fälle betrifft das männliche Geschlecht, im ganzen drei Fälle entfallen auf das weibliche Geschlecht. Man ist vielleicht berechtigt, daraufhin anzunehmen, dass die anstrengende Muskelarbeit der meisten männlichen Berufe in vielen Fällen die äussere Ursache ist, welche den Krankheitsprozess auslöst. Auch der Fall Mellor spricht in seinem ganzen Verlauf für diese Annahme.

Der Syphilis kann man nach den vorliegenden Tabellen ebensowenig wie dem Trauma eine wesentliche ätiologische Rolle zusprechen. Es sind im ganzen drei Fälle, in welchen eine luetische Infektion sicher steht.

Bezüglich verschiedener klinischer Momente wurden fibrilläre Zuckungen beobachtet im Falle Motts, bei der Patientin im Falle Villers und in unserem Falle, im Falle Placzeks fehlten sie vollkommen und bei dem Patienten Picks traten sie nur in der Zunge auf. EaR finden wir entweder vollständig oder partiell ausser im Fall Villers' bei allen Notizen über progressive spinale Form. Wenn man in Betracht zieht, dass im Falle Picks eine Veränderung der nervösen Elemente nicht statthat und bei unserem Patienten und dem Falle Motts trotz sehr starker

Veränderungen des peripheren Neurons Ea R nur in ganz beschränktem Masse auftrat, so wird man der Ea R die ihr gegebene Bedeutung doch nicht ohne weiteres zugestehen müssen.

Was den mikroskopischen Befund anbetrifft in vorliegendem Falle, so stimmt er im wesentlichen mit den bisher beschriebenen Bildern überein. Loewenthal hat in einer Arbeit aus der medizinischen Klinik Strümpels dargetan, dass in Muskeln, bei denen Ea R und Unterbrechung der motorischen Leitung vorliegt, trotzdem keine degenerativen Prozesse aufgetreten waren. Hauck hat ein Jahr später experimentell festgestellt, dass bei Durchtrennung der vorderen Wurzeln sich keinerlei Degenerationsvorgänge nachweisen liessen. Darkschewitsch, der mit Jacob daran festhält, dass einfache Atrophie nur bei dynamischer Funktionsstörung, degenerative Vorgänge bei destruktiven Vorgängen im peripheren Neuron auftrete, zweifelt den Befund Haucks insoferne an, als nach seiner Meinung die Zeit von der Durchtrennung der vorderen Wurzeln bis zur Autopsie eine zu kurze war und deshalb Degenerationsprozesse nicht nachgewiesen werden konnten. Lorenz vertritt demgegenüber die Ansicht, dass man durchgreifende Unterschiede in der Ätiologie der atrophischen und degenerativen Erscheinungen nicht machen könne, der Muskel sei eine Einheit für sich, er wird daher, wie das periphere Neuron bei Erkrankung des zentralen nur funktionell gestört wird, bei der Trennung vom Nerv nicht degenerativ zerstört, sondern nur geschädigt. Nach Lorenz' Ansicht sind die degenerativen Vorgänge von Gefässstörungen oder dazwischen greifenden Entzündungen, eventuell auch von einer bisher noch nicht bekannten Beeinflussung von der erkrankten Zelle her bei intakten Nerven ausgelöst. Bei den uns vorliegenden Fällen finden wir:

Fälle ohne Veränderung im Nervensystem:

Degeneration allein	2 Fälle
Atrophie allein	4 „
Atrophie und Degeneration .	3 „

Bei erkranktem Nervensystem:

Atrophie allein	3 Fälle
Degeneration allein	4 „
Atrophie und Degeneration .	4 „

Die in dem von mir beschriebenen Falle vorgefundenen Veränderungen sind nicht so prägnant, dass man sich für die eine oder die andere Theorie entscheiden könnte. Ich konnte neben hochgradiger Atrophie der Fasern bei erhaltener Querstreifung auch degenerative Vorgänge beobachten. Darkschewitsch und Lorenz beschreiben ganz ähnliche Bilder, nur dass Darkschewitsch die degenerativen, Lorenz die atrophischen Prozesse in den Vordergrund stellt. Verfasser ist geneigt, mehr der Ansicht Lorenz' beizupflichten, da sich trotz der hochgradigen Veränderungen an den Vorderhornzellen und trotz der langen Dauer der Krankheit die degenerativen Veränderungen im Muskel gegenüber der einfachen Atrophie in dem ihm vorliegenden Falle zurücktreten. Die starke Veränderung der Gefässe würde nach Lorenz für die Erklärung der degenerativen Prozesse vollkommen genügen.

Die Muskelspindeln, deren Verfasser nur wenige sah, waren anscheinend vollkommen intakt, wie dies auch im Falle Picks konstatiert worden ist. Es entspricht dieser Befund auch der Angabe Battens, der diese Gebilde nur bei Tabes und bei einer traumatischen Zerstörung des Plexus Brachialis verändert vorfand.

Fassen wir nun den Befund am Rückenmark ins Auge, so entspricht das Bild in unserem Falle vollkommen den typischen Veränderungen, die die progressive spinale Form

charakterisieren. Ziehen wir die in der Tabelle beschriebenen Fälle heran, so finden wir bei Villers' und Motts Atrophie der Vorderhornzellen, bei Placzek eine diffuse Schrumpfung derselben mit Erweiterung der pericellulären Lymphräume, welch' letztere Erscheinung auch Kunstprodukt sein könnte. In unseren Präparaten konnte ebenfalls eine breite, helle Zone um die Zellen konstatiert werden. Die Zellen selbst sind, wie schon erwähnt, deutlich atrophisch mit kleinem Kern und dunkel und diffus gefärbten, sehr spärlichem Zellleib und starker Verkürzung der Fortsätze, was auch in dem Fall Etienne konstatiert worden ist. Bei Motts, Placzeks und Villers' werden übereinstimmend atrophisch degenerative Veränderungen der Vorderwurzeln konstatiert, was auch im Falle Mellor zutrifft. Placzek beschreibt geringen Faserschwund im Goll'schen und Burdach'schen Kranz, Mott und Etienne eine leichte Sklerose der Hinterstränge, Befunde, welche der von uns beschriebenen Erscheinung nahe kommen. Die von uns beschriebene starke Sklerose der Vorderhörner hat in den angeführten Fällen kein analoges Bild. Etienne konstatiert Faserschwund der peripheren Nerven, namentlich in den peripersten Teilen, ähnliche Bilder fanden wir auch in unserem Falle. Übereinstimmend mit den Angaben Placzeks, Motts und Villers' konnten auch wir eine arteriosklerotische Verdickung der Gefässe feststellen.

Aus dem Status unseres Falles ersehen wir, dass mehrfach epileptiforme Anfälle auftraten. Nur im Falle Villers' finden wir eine gleichlautende Notiz. Das pathologisch-anatomische Bild gibt dafür dort wie hier keine Erklärung.

Nach allem Befundenen dürfen wir unseren Fall auch pathologisch-anatomisch zu den als progressive spinale Muskelatrophie beschriebenen Fällen rechnen; er kann klinisch wie anatomisch als direkt typisch bezeichnet werden.

Ein Überblick über die hier zusammengestellten Erscheinungen von progressiver Muskelatrophie zeigt uns, dass die Fälle, in denen Veränderungen im Nervensystem nachgewiesen wurden, denen ohne Beteiligung des Nervensystems so ziemlich die Wage halten. Man hat, wie eingangs erwähnt wurde, die Frage über die Ätiologie der Muskelatrophie oft behandelt und der Streit über ihre neurogene oder myogene Natur ist heftig entbrannt. Erst in ganz jüngster Zeit hat man sich wieder einer einheitlichen Anschauung zugewandt, der auch Verfasser zuneigt. Nerv und Muskel sind jeder eine Einheit für sich und doch andererseits so innig verbunden, dass eine wesentliche Veränderung des einen Systems das andere in Mitleidenschaft ziehen muss. Setzen wir dies voraus und ziehen wir die Momente: verschieden lange Dauer des Prozesses, angeborene verminderte Widerstandskraft in Nerv oder Muskel, Verschiedenheiten in Grad und Ausbreitung der Erkrankung in dem einen oder andern System noch hinzu, so werden sich die verschiedenen klinischen Momente gut unter diesem einen Gesichtspunkte zusammenfassen lassen.

Zum Schlusse erübrigt mir noch die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Schmaus, für die liebenswürdige Überlassung des Themas und die freundliche Unterstützung bei der Anfertigung der Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.

Litteraturverzeichnis.

1. Sacara et Tulbure, Pseudohypertrophie chez un adulte. Revue de Médecine. November 1894.
2. Villers, Un cas d'atrophie musculaire progressive du typ Duchenne-Arau. Journal médical de Bruxelles 1897.
3. Siemerling, Beitrag zur neurotischen Form der progressiven Muskelatrophie. Neurologisches Zentralblatt 1897, p. 569.
4. Hoffmann, Weiterer Beitrag zur Lehre der hered. progr. spinal. Muskelatrophie im Kindesalter. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1897.
5. Placzek, Klin.-mikroskopische Beiträge zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Archiv für patholog. Anatomie und Physiologie. Berlin 1899, p. 105.
6. P. Saintou, Contribútion à l'étude anatomo pathologique et clinique de l'amyotrophie Charcot Marie. These de Paris 1889. Nouvelle Iconographie de la Salpetrière 1899, p. 206.
7. Hoffmann, Beitrag zur Lehre der progressiven hereditären Muskelatrophie im Kindesalter. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1900, Bd. 18.
8. Sachs and Brook, Progressiv. muskulare Dystrophy with the report of an autopsy. The Americ. Journ. of Medic. Sciens 1901, July.
9. F. W. Mots, Some Observations of primary Degeneration of the motos tract. Brain part. IV, 1902.
10. Etienne, Troubles trophiques osseux et articul. chez un homme atteint d'atrophie muscul. myelopathique. Revue de médecine 1894 resp. 1897.
11. Williamson, On the patholog. Changes in a case of progress. muscul. Atrophy. The Lancet, July 1901.

12. Jos. Collins, A case of progress. muscular atrophy and tabes with autopsy.
13. Oppenheimer u. Cassirer, Beitrag zur Lehre von der progr. neurotischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1897, p. 142.
14. Schultze, Über Kombination von Pseudohypertrophie der Muskeln mit Knochenatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1899, Bd. 14.
15. Sabrazes et Breugues, Myopathie primitive et progr. avec autopsie. Nouvelle Iconographie de la Salpetrière 1899, XII, p. 48.
16. Pick, Über progressive spin. Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1900, Bd. 17.
17. W. G. Spiller, Tow cases of muscul. dystrophy with necropsy Contributions form the W. Pipper laboratory of clinical Medicine. Philadelphia 1900. Confer. Revue de Médecine 1886, p. 993.
18. J Kollarits, Beitrag zur Kenntnis der anatomischen Grundlage der Muskelatrophie. Deutsches Archiv für klinische Medizin 1901.
19. Lorenz, Dystrophia musc. progress. Juvenile Form. Spezielle Pathologie und Therapie von Nothnagel. Wien 1904, Bd. XI, p. 641.
20. Lorenz, Distrophia musc. progress. Pseudohypertrophische Form. Spezielle Pathol. und Therapie von Nothnagel. Wien 1904, Bd. XI, p. 645.
21. Probrashensky, Pseudohypertrophie der Muskeln. Neurologisches Zentralblatt 1899, p. 333.
22. G. Mya e. E. Luisela, Amiotrophia idiopatica a corso rapidissimo svolta si durante i primi messi della vita. Neurolog. Zentralblatt 1898, p. 376. Rivista di patologia nervosa e. mental 1898, fasc. 3.
23. Etienne, Sur les atrophis muscul. progress. d'origine myelopath. Nouvelle Iconographie de la Salpetrière. Neurolog. Zentralblatt 1899, p. 913 und p. 914.

24. Loewenthal, Untersuchungen über das Verhalten der quergestreiften Muskulatur bei atrophischen Zuständen. Inaug.-Dissert. Erlangen 1898.
25. Hauck, Untersuchungen über die normale und pathologische Histologie der quergestreiften Muskulatur. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1900, Bd. 17.
26. Darkschewitsch, Die pathologische Anatomie der Muskeln. Handbuch der path. Anatomie des Nervensystems 1903.
27. Jacob, Atlas des gesunden und kranken Nervensystems. München 1899.
28. Lorenz, Die Muskelerkrankungen, spezielle Pathologie und Therapie. Wien 1904.
29. Schmaus-Saki, Vorlesungen über die Pathologie des Rückenmarks 1901.
30. Senator, Zur Kenntnis der familiären progressiven Muskelatrophie im Kindesalter. Charité-Annalen 1902.
31. Schmidts Jahrbücher 1895—1904.
32. Batten, The Muscles spindle under pathologic conditions. Brain 1897.
33. Obersteiner, Bau der nervösen Zentralorgane. 1888.
34. Goedecke, Über progressive Muskelatrophie. Inaug.-Dissert., München 1899.

Lebenslauf.

Ich, August Hermann Bauer, wurde geboren zu Nürnberg am 5. August 1879 als Sohn des Kaufmanns Heinrich Bauer und seiner Ehefrau Karoline, geb. Müller. Ich besuchte die Gymnasien zu Nürnberg und Koburg und bezog im Sommersemester 1899 die Universität Würzburg. Seit meinem fünften Semester studiere ich in München, wo ich auch am 15. März 1904 die ärztliche Approbation erhielt.